

Année 1970

THÈSE

N°

499

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Alain CASTELLO

né le 19 septembre 1937 à NEUILLY-sur-SEINE (92)

Interne des Hôpitaux privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'HISTIOCYTOME MALIN
DES PARTIES MOLLES DE LA REGION TEMPORO-PAROTIDIENNE
CHEZ UNE PETITE FILLE DE 12 ANS.

Président : G. MATHE, Professeur

Année 1970

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Alain CASTELLO

né le 19 septembre 1937 à NEUILLY-sur-SEINE (92)

Interne des Hôpitaux privés de Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS D'HISTIOCYTOME MALIN
DES PARTIES MOLLES DE LA REGION TEMPORO-PAROTIDIENNE
CHEZ UNE PETITE FILLE DE 12 ANS.

Président : G. MATHE, Professeur

EXCERPTA DE MEDICINA DE BASIL

THREE

DOCTORAL BY MEDICINE



CONCORDIA - TO THE UNIVERSITY OF LEIDEN

A mes Parents

A ma femme

A ma fille

A Monsieur le Professeur MATHE

qui m'a fait l'honneur de présider cette
thèse.

A Monsieur le Docteur DEUMIER

qui m'a conseillé et guidé dans la réalisation de cette thèse.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Professeur A. BAUMANN

Monsieur le Docteur C. DUFOURMENTEL

Monsieur le Professeur COUVELAIRE

Monsieur le Professeur Agrégé MACREZ

Monsieur le Professeur DE SEZE

Monsieur le Docteur EVEN

Monsieur le Professeur PETIT

Mes Maîtres d'Internat :

Monsieur le Docteur PILLOIS

Monsieur le Docteur BEDOUELLE

Monsieur le Docteur FABRE

Monsieur le Docteur DEMALDENT

Monsieur le Docteur GODDE

INTRODUCTION

Les Réticuloses, maladies ubiquitaires du système réticulo-endothélial intéressent l'O.R.L. dans certaines de leurs localisations avec une fréquence appréciable.

La Réticulose maligne diffuse hyperplasique a été individualisée en plusieurs types :

- Maladie de Abt-Letterer-Siwe,
- Réticulose Syncytiale de Cathala-Boulanger,
- Réticulose Subaiguë à évolution maligne de Julien Marie,
- Enfin, les Réticuloses du grand enfant et de l'adulte,

dont le début est souvent localisé, volontiers tumoral, ce qui est le cas des manifestations O.R.L. prédominantes, parmi lesquelles on a décrit jusqu'à ce jour :

- des localisations osseuses temporales,
- des localisations pharyngées, laryngées,
- des localisations au maxillaire supérieur, au voile du palais et au vestibule bucal,
- enfin des localisations ganglionnaires, cervicales.

Mais, à la suite d'observations récentes, les localisations aux parties molles céphaliques et cervicales apparaissent assez fréquentes et c'est ce qui nous paraît justifier l'analyse d'un de ces cas ; de même que les difficiles problèmes diagnostiques et aussi pronostiques qu'ils posent.

L'amélioration croissante des traitements immuno-dépresseurs et anti-mitotiques donne un regain d'intérêt à ces localisations isolées de la Réticulose maligne contre lesquelles on dispose maintenant de ces thérapeutiques qui, en complément de l'exérèse chirurgicale, promettent de retarder de façon prolongée une évolution inexorable.

CADRE NOSOLOGIQUE DE L'OBSERVATION

L'observation choisie pour sujet de cette thèse prend donc place dans le cadre nosologique des Réticuloses malignes si l'on se réfère au diagnostic histologique porté et à l'évolution extensive et inexorablement fatale de ces Réticuloses.

Cependant, si l'on considère l'âge du sujet : 12 ans au début apparent de la tumeur, elle figure dans la variété de Réticulose dite "du grand enfant et de l'adulte".

Cette forme a pour première originalité de débiter par une localisation isolée en apparence, dans le cas présent localisation O.R.L.

Le deuxième caractère particulier de cette forme d'Histiocytome à début localisé est son pronostic a priori moins rapidement fatal, offrant l'espoir de donner une survie appréciable par traitement chirurgical précoce de la tumeur.

En fait cette Réticulose à début localisé tumoral pose un problème diagnostique majeur d'interprétation histologique : problème du diagnostic d'Histiocytome et de sa malignité.

L'observation qui suit prouve combien ce diagnostic est difficile au début et à quels attermolements regrettables dans la décision thérapeutique cette

difficulté peut entraîner. Cette difficulté diagnostique résulte de l'existence d'une part, d'Histiocytomes bénins et d'autre part, de celle d'Histiocytomes que l'anatomo-pathologiste dénomme "à potentialité maligne" et, par surcroît, dans certains cas il est impossible de délimiter exactement la frontière entre bénignité et malignité.

En effet, dans ces localisations isolées, le diagnostic de Réticulose ne saurait reposer en dehors de l'examen anatomo-pathologique de la lésion que sur les données de l'exploration des principaux territoires du Système réticulo-endothélial :

- Exploration du revêtement cutané, des territoires ganglionnaires, du foie et de la rate,
 - Radiographie systématique des poumons et du squelette,
 - Examen biologique du sang et de la moelle osseuse,
 - Etude du métabolisme lipidique,
- explorations qui s'avèrent précisément négatives au début de ces localisations isolées.

Nous envisagerons donc successivement :

- l'observation,
- l'analyse des difficultés diagnostiques soulevées,
- enfin, à la lumière d'une étude de STOUT & KAUFFMANN portant sur une série d'Histiocytome des parties molles de l'enfant, nous exposerons les étapes du diagnostic histologique et l'attitude thérapeutique qui paraît devoir être adoptée devant une telle tumeur à cet âge et dans cette localisation.

OBSERVATION

L'enfant V.Y. est montrée pour la première fois en novembre 1967 à un cancérologue O.R.L.

Elle est porteuse d'une petite masse de la taille d'une noisette, aplatie contre l'articulation temporo-maxillaire et fixée par rapport au plan osseux, donnant l'impression de dépendre du bord inférieur du Zygoma.

Cette masse est indolore, l'état général intact.

Les tomographies de la région sont normales.

Une ponction cytologique conclut à :

- hématome légèrement enflammé ou peut-être un kyste épithélial hémorragique non suspect.

Cette interprétation pouvant cadrer avec un traumatisme de la région temporo-maxillaire datant de février 1967 (coup de bâton de ski) suivi d'un bleu qui aurait disparu en quelques semaines.

L'enfant est rendue à ses parents avec le conseil de la montrer en consultation à intervalle régulier.

Malheureusement celle-ci ne revient pas et elle est perdue de vue jusqu'en mars 1969.

Dans l'intervalle elle est montrée à un guérisseur.

Le 5 Mars 1969 elle consulte un autre spécialiste O.R.L. le Docteur D.

Il constate une tumeur temporo-pétragienne gauche de la grosseur d'un oeuf de pigeon recouverte d'une peau rouge et tendue, fixée à tous les plans.

D'autre part une ulcération du conduit auditif externe évoluant depuis trois mois et entièrement obstruée par un bourgeon saignant d'allure néoplasique.

L'état général est toujours normal.

Il n'existe pas de douleur.

L'examen hématologique est normal.

Une biopsie du bourgeon du C.A.E. donne le résultat suivant :

"TISSU DE GRANULATION & BOURGEON CHARNU"

Une biopsie chirurgicale sous anesthésie générale de la lésion même est alors décidée.

Voici le compte-rendu anatomo-pathologique de la biopsie :

Compte-rendu du prélèvement cervical sous A.G. du 5.3.1969

On remarque qu'il existe un tissu de granulation extrêmement inflammatoire qui est recouvert en surface d'un épithélium très irrégulier parfois plus

ou moins bourgeonnant et qui, chez un jeune enfant ne peut pas correspondre à un processus épithéliomateux.

Par contre, le tissu sous-jacent est le siège d'une prolifération d'éléments cellulaires souvent en contact étroit avec des lacunes vasculaires.

Des foyers nécrotiques ou inflammatoires apparaissent en de nombreux endroits.

L'intervention est alors proposée et acceptée par les parents.

Voici le compte-rendu opératoire :

"INTERVENTION SOUS ANESTHESIE GENERALE"

L'incision au bord supérieur de la tumeur est prolongée en arrière et en bas, en avant du pavillon de l'oreille et le long du bord antérieur du sterno-cléido-mastoïdien.

1°) Ligature de la carotide externe.

2°) Ablation de la masse ganglionnaire de la grosseur d'une prune située à la hauteur de la grande corne de l'os hyoïde. La Branche externe du Spinal est conservée.

3°) Exérèse de la tumeur. Clivage aisé. La tumeur est bien délimitée. Elle a érodé l'os au niveau de l'écaille du temporal où l'on sent battre la méninge sur une surface d'une phalange d'index.

4°) La parotide est refoulée en bas, de sorte que le facial pénètre dans

la parotide plus bas que normalement.

Découverte du nerf et dissection de tous ses filets.

Parotidectomie portant sur le lobe superficiel dans lequel on trouve deux petits ganglions d'allure inflammatoire banale.

5°) Résection de toute la portion antérieure du conduit cartilagineux y compris le tragus en raison de l'ulcération du conduit.

Nettoyage du conduit qui paraît sain.

Le tympan est normal.

Fermeture au nylon avec reconstitution de la paroi antérieure du conduit.

Mêchage. Auréomycine. Drain de Redon.

Dans le délai séparant la biopsie de l'intervention proprement dite, en raison de la difficulté du diagnostic histologique, l'examen anatomo-pathologique du prélèvement de biopsie est confié au Professeur NEZELOF.

Voici la lettre adressée au Docteur D. à la suite de cette consultation :

"PRELEVEMENT OPERATOIRE"

Les formations prélevées aussi bien par biopsie qu'à la suite de la pièce opératoire, ont fait l'objet d'une consultation auprès du Professeur NEZELOF. Celui-ci estime qu'il s'agit d'une prolifération, de nature histiocytaire répondant à un histiocytome malin, tumeur rare qui a été décrite par STOUT particulièrement expert dans les tumeurs des parties molles.

Il estime qu'on peut éliminer d'une manière formelle un sarcome embryonnaire une histiocytome X ou tumeur maligne de surcharge, ainsi qu'une tumeur primitivement parotidienne.

Une large exérèse est conseillée mais comme dans l'intervalle, cette exérèse a été pratiquée le 14 Mars 1969 qui a permis de mettre en évidence l'intégrité du ganglion jugulo-carotidien, une demande complémentaire est faite au Docteur NEZELOF afin de savoir s'il convient ou non de pratiquer une irradiation par les agents physiques.

Le diagnostic terminal est donc celui d'histiocytome malin des parties molles de la région temporo-parotidienne chez un enfant de 12 ans.

Voici le résumé du compte-rendu anatomo-pathologique de la tumeur et du ganglion prélevé à l'intervention :

1°) FORMATION TUMORALE :

Il s'agit d'une structure en tous points comparable à celle du précédent prélèvement 108.099 et qui est actuellement en attente de l'interprétation en consultation par le Professeur NEZELOF.

2°) FORMATION GANGLIONNAIRE :

Le ganglion jugulo-carotidien est augmenté de volume mais son architecture est absolument régulière et il est indemne de toute extension d'un processus tumoral quelconque.

En raison du diagnostic de malignité, le Professeur MATHE est consulté au sujet de la thérapeutique post-opératoire.

Une irradiation de la région temporo-parotidienne gauche est décidée et entreprise.

La petite malade reçoit une dose de l'ordre de 4.500 rads du 25 Avril au 6 Juin 1969, puis une chimiothérapie au long cours est instaurée : mélange sous perfusion veineuse de Lyovac, Cosmegen, Vincristine pendant plusieurs mois sous contrôle hématologique.

A la suite de ce traitement, l'enfant va bien et ne présente aucun signe de récédive au niveau de la cicatrice.

Mais, dans le courant de décembre 1969, dix mois après l'intervention une adénopathie cervicale apparaît.

L' exérèse en est faite et voici le compte-rendu anatomo-pathologique :

"GANGLION CERVICAL"

Il s'agit d'un ganglion modérément augmenté de volume entouré d'un matelas cellulo-adipeux et on observe en dehors du ganglion principal deux autres formations plus petites du même type.

La structure folliculaire lymphoïde n'a pas disparu mais on trouve un engorgement des sinus marginaux et centraux par des éléments inflammatoires lymphoplasmocytaires.

Il s'agit donc d'une adénite dans laquelle on ne trouve nulle part aucun caractère d'hémopathie, aucun signe suspect de malignité, aucune image de tuberculose.

CONCLUSION / Augmentation de volume des ganglions purement inflammatoires et sans signe de malignité.

SUITES RECENTES -

Au moment d'imprimer cette observation, nous venons de recevoir des nouvelles de cette jeune fille qui a maintenant 14 ans, elle fait une récurrence cutanée en avant du lobule de l'oreille sous la forme d'une petite zone bourgeonnante d'un peu moins d'un centimètre de diamètre, indolore situé à cheval sur la cicatrice de l'intervention.

Une excision au bistouri électrique a donné le résultat suivant :

COMPTE-RENDU ANATOMO-PATHOLOGIQUE DU PRELEVEMENT CUTANE (26.2.1970).

Il s'agit d'une excision au bistouri électrique qui altère la périphérie du prélèvement mais qui permet de mettre en évidence dans la portion centrale de la zone observée au sein d'une sclérose relativement dense, une pullulation d'éléments cellulaires ovoïdes, ou fusiformes tassés les uns contre les autres avec une vascularisation peu marquée. Ceci correspond à une récurrence de l'histiocytome malin observé antérieurement sur les anciens prélèvements, notamment 108.99 et 108.425 et qui avaient été soumis à l'appréciation du Professeur NEZELOF. La lésion présente ici des caractères très comparables à ceux observés antérieurement qui présente de toute façon une extension jusqu'à la limite de la zone coagulée.

CONCLUSION : Extension cutanée d'un histiocytome malin. Tumeur rare décrite par STOUT, c'est dans le diagnostic qui avait été porté grâce à la consultation du Professeur NEZELOF.

Au total, le pronostic à ce stade de récurrence, malgré la localisation superficielle est sombre étant donné que la tumeur a déjà été irradiée et siège par surcroît à proximité du pavillon de l'oreille.

Ce cas est donc très comparable à celui décrit par STOUT chez une jeune fille de 12 ans présentant une tumeur du cuir chevelu, et il semble que désormais l'évolution doit être rapidement fatale.

DISCUSSION

Nous allons maintenant analyser les étapes du diagnostic au cours de cette observation :

Tout au long de l'évolution de cette tumeur s'est posé le problème angoissant de sa nature maligne possible.

Abstraction faite des difficultés histologiques du diagnostic, quels éléments de présomption cliniques pouvait-on retenir en faveur de la nature maligne de cette tumeur ?

- au premier examen, devant cette petite masse de la région temporo-maxillaire qui semblait pouvoir être rattachée à un traumatisme, un seul, peut être, la fixité au plan osseux,
- au deuxième examen (après 2 ans d'évolution) :
 - un premier élément : l'augmentation de volume, dont la lenteur excluait toutefois une tumeur d'évolution galopante telle que le Sarcome.
 - un deuxième élément : la fixité totale à la peau et au plan profond. C'est pratiquement le seul signe clinique à retenir (bien que non formel) puisque l'ulcération dans le C.A.E. pour inquiétante qu'elle soit, s'avérait réfutée par l'examen histologique en tant qu'argument de malignité.

- le dernier argument opératoire celui-là, était l'envahissement de l'os celui-ci incontestable.

Seule l'histologie de la pièce opératoire après les difficultés d'interprétation qu'on a vues apportait la certitude.

On est alors en droit de se demander si l'on n'aurait pu parvenir plus tôt à un diagnostic de malignité et par quel moyen, et si cette tumeur était à l'origine maligne d'emblée. Bien sûr sans tenir compte de l'attitude déconcertante des parents qui font peut-être perdre là un an.

En effet comme nous l'avons vu plus haut, parmi les tumeurs histiocytaires de l'enfant, il est des Histiocytomes bénins et des Histiocytomes malins. Et entre ces deux variétés une catégorie de tumeur classée "à potentialité maligne".

On retombe ici dans un problème diagnostique purement histologique dont on conçoit cependant l'incidence thérapeutique devant une petite tumeur des parties molles de l'enfant.

C'est ce problème histologique et donc pronostique que nous allons envisager maintenant à la lumière d'une étude de STOUT et KAUFFMANN publiée dans le numéro de CANCER de 1961.

L'étude de STOUT porte sur quinze enfants :

- 8 filles, 6 garçons, un sexe non mentionné.
- l'âge se répartit comme suit :
 - zéro à cinq ans, neuf malades,
 - six à dix ans, deux malades,
 - onze à quinze ans, quatre malades.

- la durée moyenne de l'évolution connue de la tumeur avant traitement va de quelques semaines à un maximum de deux ans.
- trois de ces enfants étaient porteurs de tumeur maligne :
 - l'un de dix huit mois,
 - l'autre de dix ans,
 - le dernier de douze ans,
 - quand la tumeur fut biopsiée ou extirpée.
- le siège des histiocytomes était le même que celui des fibroxanthomes, c'est-à-dire :
 - la peau,
 - le tissu cellulaire sous-cutané aussi bien que le muscle et les poulmons.
- cependant la localisation anatomique était différente :
 - sept malades avaient une tumeur de la tête et du cou,
 - cinq malades avaient une tumeur du cuir chevelu,
 - deux malades avaient un histiocytome pulmonaire,
 - trois, une tumeur de la cuisse,
 - trois, une tumeur du dos.

Du point de vue nosologique, il n'existe pas de limite exacte entre les Fibro-xanthomes et les Histiocytomes bénins, macroscopiquement.

A l'examen microscopique l'Histiocytome bénin se présente sous l'aspect suivant :

Les Histiocytes polygonaux sont groupés en amas très dense peu ou pas séparés de Stroma formant un aspect de mosaïque.

Le fort grossissement montre le détail des cellules dont le cytoplasme est important, pâle et eosinophile, contenant quelques vacuoles lipidiques entourant un noyau peu lobulé.

On trouve aussi parmi les Histiocytes quelques Lymphocytes et Plasmocytes, et de loin en loin, quelques Neutrophiles. On les retrouve également dans les tumeurs bénignes et malignes.

Quant à l'indice mitotique, il varie de zéro mitose pour cinquante champs à neuf pour cinquante dans les tumeurs bénignes.

Neuf des quatorze tumeurs avaient un indice mitotique inférieur à cinq pour cinquante.

Une seule avait un indice de mitose supérieur à dix pour cinquante et c'était une tumeur maligne.

Les Histiocytomes malins étaient au nombre de trois :

- le point de départ du premier, chez une fillette de dix ans, était le cuir chevelu,
- la tumeur primitive présentait de grands Histiocytes, quelques cellules géantes et des plages de formation fibroblastiques. Les Histiocytes ne contenaient pour la plupart pas de lipide.
- la récurrence de cette tumeur qui envahit le squelette comportait quelques fibroblastes et, dispersés alentour, isolés ou groupés, de grands Histiocytes anormaux et de grands Plasmocytes.
- la seconde tumeur maligne est apparue au niveau de la cuisse d'une jeune fille de 18 ans.
- les cellules avaient un cytoplasme vacuolisé de façon frappante avec un grand noyau et des nucléoles volumineux.

- la métastase cervicale rachidienne de la tumeur montra moins de vacuolisation, un cytoplasme plus pauvre et par plages, des amas de cellules tumorales fusiformes,
 - il y avait seulement six à huit mitoses pour cinquante champs dans la tumeur primitive et dans la métastase,
 - on notait à côté des cellules tumorales au niveau des zones nécrosées ou non la présence de lymphocytes et de neutrophiles.
- La troisième tumeur maligne située sur la cuisse d'une fillette de 12 ans était très cellulaire et comportait peu de Stroma et quelques vaisseaux. Elle présentait de grands Histiocytes dont quelques-uns étaient vacuolisés. Il y avait dix huit mitoses pour cinquante champs.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DE CES HISTIOCYTOMES

DES PARTIES MOLLES

Les Histiocytomes peuvent prêter à confusion avec :

- les Granulomes en raison de la coexistence de cellules inflammatoires fréquentes dans ces tumeurs,
- les autres diagnostics soulevés dans cette série de cas sont :
 - nécrose graisseuse,
 - myoblastome,
 - rhabdomyosarcome,
 - sarcome anaplasique,
 - tumeur maligne mésenchymateuse,
 - liposarcome,
 - fibrome,
- une tumeur dans cette série était histologiquement un Histiocytome bénin, mais on diagnostiqua chez cette enfant une maladie de HANS SCHULER-CHRISTIAN.

On doit toujours avoir à l'esprit ces diagnostics différentiels.

Les suites de ces observations furent les suivantes :

- sept des quatorze enfants porteurs d'Histiocytomes bénins furent suivis pendant une durée de vingt et un mois à quatre ans et neuf mois. Aucun ne développa de récurrence ou de métastase,
- un seul enfant avait un Histiocytome bronchique et mourut cinq ans après la lobectomie. On ne trouva pas de reliquat tumoral à l'autopsie,
- parmi les trois enfants porteurs de tumeur maligne,
 - l'un mourut de métastase cervicale dix mois après le traitement,
 - un autre développa une métastase pulmonaire sept mois après la tumeur primitive de la cuisse et mourut dix neuf mois après l'intervention,
 - le troisième enfant est cliniquement bien vingt et un mois après la résection de la tumeur primitive qui récidiva et fut réopérée et irradiée.

LIMITES NOSOLOGIQUES DES HISTIOCYTOMES ET
FRONTIERE ENTRE HISTIOCYTOMES BENINS ET
HISTIOCYTOMES MALINS

L'identification et l'étude de ces tumeurs chez l'enfant ont été rendues très malaisées du fait que leur structure complexe et variable a été interprétée par les divers observateurs et qu'ils leur ont donné un nom en fonction de leur conviction concernant l'importance ou la prédominance des diverses cellules qui les composent.

Si l'on ajoute à cela les rapports incertains de quelques tumeurs solitaires avec des troubles du métabolisme et avec des facteurs familiaux ou congénitaux, la confusion devient encore plus grande.

L'auteur a essayé de simplifier le problème en évoquant le fait bien établi que de nombreuses cellules mésenchymateuses sont capables de se comporter comme des fibroblastes facultatifs, et l'histiocyte ne fait pas exception à la règle.

Les cellules histiophagocytaires semblent présentes pratiquement dans toutes ces tumeurs tandis que l'on trouve des capillaires en nombre inhabituel dans quelques-unes d'entre elles seulement.

Pour l'auteur, il est donc de loin plus facile de penser que ce sont toutes des tumeurs histiocytaires dans lesquelles ces cellules ont exprimé leur pouvoir fibroblastique à un plus ou moins haut degré, et dans lesquelles la présence de capillaires en quantité variable n'est pas un caractère dominant, et a la même signification que leur présence dans le tissu de granulation et cicatriciel où le tissu fibreux domine.

De toute évidence, il résulte de l'étude de ces tumeurs histiocytaires que la grande majorité d'entre elles sont bénignes.

Comme la majorité des tumeurs de l'enfant, si l'ablation est incomplète, le tissu tumoral restant continue de croître et entraîne une récurrence.

Or, étant donné que la relative fréquence des mitoses est un indice de malignité possible dans beaucoup d'autres variétés de tumeurs mésenchymateuses, on a l'habitude de séparer arbitrairement dans les fibro-xanthomes les tumeurs bénignes des tumeurs à potentialité maligne.

Dans le groupe des tumeurs bénignes l'indice mitotique variait de zéro à treize mitoses pour cinquante champs.

Pour les tumeurs bénignes, à potentialité maligne, l'indice variait de quinze à trente huit pour cinquante champs.

Et dans une tumeur maligne, existait un module avec vingt six mitoses pour cinquante.

Mais dans le groupe des Histiocytomes, un seul avait un haut indice mitotique, et nous n'avons pas été capables de trouver un critère qui distingue définitivement ces tumeurs en bénigne et à potentialité maligne.

Pourtant, l'étude de ce groupe de tumeurs nous a apporté une satisfaction en ce sens que, si il existe une potentialité maligne latente, elle doit se manifester très rarement.

Mais parce qu'elle existe nous pensons que toute petite tumeur doit être extirpée en passant au large du tissu envahi plutôt "qu'énucléée". Ce qui a l'inconvénient de laisser une cicatrice plus importante mais peut éventuellement guérir une tumeur maligne à peu de frais et au moins prévenir la récurrence d'une tumeur bénigne avec la rançon cicatricielle d'interventions multiples.

CONCLUSION

A l'issue de l'étude de cette observation, deux questions se posent :

1° CETTE TUMEUR ETAIT-ELLE AU DEPART MALIGNE D'EMBLEE

Si ses caractères cliniques, la lenteur de son évolution, autorisent à le penser, ils n'éliminent pas plus le diagnostic de malignité que la réponse négative de la ponction-biopsie.

Quelle décision prendre dans un tel cas au début ?

Il semble que devant une telle tumeur des parties molles il faille adopter une attitude "active". Car il est prouvé que seul l'examen histologique de coupes sériées de la pièce opératoire entière et des ganglions prélevés, met à l'abri des "erreurs de tir" qui sont l'inconvénient majeur des ponctions. Et ce d'autant plus que l'on a vu quelles difficultés purement histologiques l'anatomo-pathologiste rencontre dans l'identification précise de l'histiocytome et aussi dans l'affirmation de sa malignité.

La même incertitude qui plane sur la dégénérescence éventuelle d'une tumeur mixte de la parotide a abouti à la nécessité formelle de l'exérèse totale de la glande à cause de la même difficulté histologique, et de la même éventualité de récurrence après énucléation simple.

Tumeur maligne d'emblée à évolution lente ou dégénérescence ?

On ne sait pas, mais la conséquence pratique paraît devoir être devant une tumeur des parties molles de l'enfant qui ne fait pas sa preuve cliniquement

et par les techniques non chirurgicales de biopsie, l'exérèse de cette tumeur en passant au large des tissus envahis.

2° LA DEUXIEME QUESTION QUI SE POSE EST CELLE DE LA PLACE NOSOLOGIQUE DE CETTE TUMEUR.

C'agit-il réellement d'une localisation initiale tumorale de la réticulose maligne diffuse ? Jusqu'à présent, en trois ans d'évolution, de nombreux faits vont contre cette hypothèse :

- le plus important étant l'absence d'essaimage réticulocytaire loco-régional et à distance,
- l'absence de toute autre localisation métastatique pulmonaire ou osseuse, et aux organes hématopoïétiques,

car la petite ulcération apparue au niveau de la cicatrice peut être considérée comme une récurrence locale. Mais cette diffusion n'apparaîtra-t-elle pas ? On sait que des réticuloses bénignes telles que le granulome éosinophile ou la maladie de Hans-Schüller-Christian peuvent subir une transformation maligne tardive.

Or, il ressort de l'étude de Stout et Kaufmann que ces histiocytomes des parties molles de l'enfant évoluent de bout en bout pour leur propre compte comme un épithélioma.

La seule originalité de notre cas étant l'absence d'adénopathie cancéreuse banale au terme de trois années d'évolution.

Seule, peut-être, l'étude antigénique de cette tumeur pourra définir son appartenance nosologique, et cela dans deux conditions, d'une part si l'on met en évidence dans le sérum de la malade un anticorps correspondant à l'antigène sarcomateux affirmant ainsi la parenté antigénique de sa tumeur avec les fibro-sarcomes ou les réticulo-sarcomes extra-hématopoïétiques, d'autre part, si l'on met en évidence dans le sang de la petite malade un anticorps dirigé contre sa propre tumeur.

En conclusion, cette tumeur que l'on pensait pouvoir placer dans le cadre, d'ailleurs mal défini, des réticuloses malignes diffuses du grand enfant, à début localisé, apparaît nettement distincte de ces maladies de systèmes. Mieux vaut parler ici de tumeur histocytaire maligne. Seule, peut-être, son étude immunologique permettra d'en faire une entité nosologique.

Vu le Président de Thèse

Professeur MATHE

Vu le Doyen de la Faculté

Professeur G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

BOUCHET M. et FLURIN R.

Encyclopédie O.R.L. VI, 20950 A 10

PIETRANTONI L.

Réticulo-histiocytome de l'oreille moyenne.

Arch. ital. d'O.R.L. Septembre 1948, 59, 197-221

KAUFFMAN et STOUT

Histiocytic tumors in children

Cancer 14 469-482, 1961

OZELLO et STOUT

Cancer 16, 331-344, 1963

DE MAIO M.

Considérations sur trois cas de tumeurs du système réticulo-histiocytaire du pharynx

Valsalva février 1956, 32 n° 1, 40-56

NEDA P. et NICELLI F.

Histiocytome primitif de l'ethmoïde

Arch. ital. otologiques, 1952, 63-1

MORDRET J. et PALLER R.

Un cas d'angio-réticulo-histiocytome du larynx

Annales oto-laryngologiques 1958, 70 n° 2, 3 - 160-161

MULLER S.A. WOLFF et WINKELMANN RK.

Histiocytome éruptif généralisé. Histiochimie enzymatique et étude au microscope électronique

è arch. of dermat. juillet 1967, 96, n° 1, 11-17 5 fig.

PIETRANTONI

Réticuloendothéliome et réticulohistiocytome de l'oreille moyenne

Arch. ital. O.R.L. 1948, 59, 197-221

